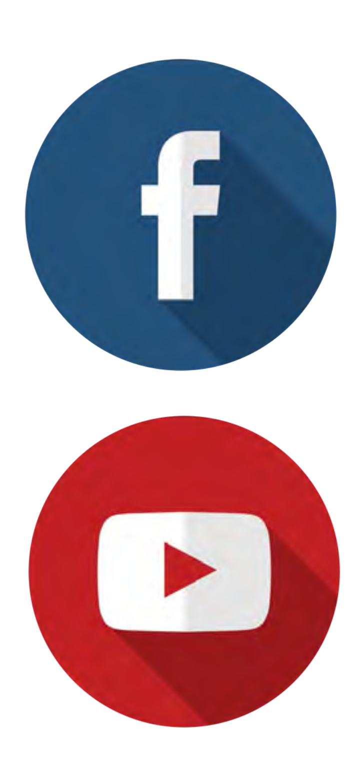
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful







ANATOMIE-PATHOLOGIE RENALE

I-RAPPELS

- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :
- Le système urinaire dérive du feuillet mésodermique intermédiaire (reins, uretères), situé entre les somites (masse mésodermique para axiale) et les feuillets coelomiques (masse mésodermique latérale) et du sinus urogénital (vessie, urètre).
- Il apparaît à partir de la 4-5ème semaine de développement intra-untérin .
- Rappel anatomique :
- Les rein : organes paires, bruns rougeâtres en forme d'haricot
- situés sous le diaphragme, au niveau des cotes flottantes dans la partie supérieure de l'espace rétro-péritonéal de part et d'autre de la colonne vertébrale entre D11 et L3
- Entourés d'une chambre cellulo-graisseuse,
- Surmontés de la glande surrénale.
- mesure 12 cm de long, 6 cm de large et 3cm d'épaisseur chez l'adulte
- Poids moyen : 150 g.
- Vascularisés par l'artère rénale qui naît de l'aorte abdominale et par la veine rénale qui se jette dans la veine cave inférieure.
- *Le hile* contient une veine et une artère rénale ainsi que l'uretère.

- **RAPPEL HISTOLOGIQUE**

Parenchyme rénal => 2 zones

1) CORTICALE = *zone externe* (env .1 cm)

limitée par: La capsule et la base des pyramides de Malpighi (c'est le labyrinthe et les colonnes de Bertin)

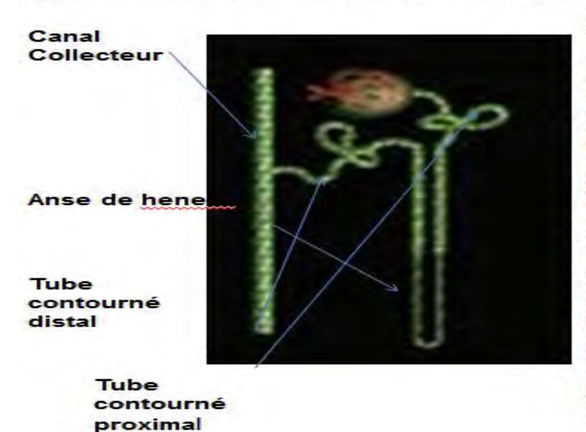
2) MEDULLAIRE = *zone interne*

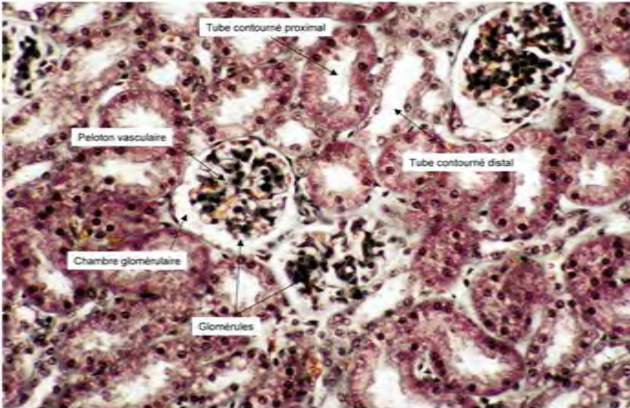
limitée par : la base des pyramides et les papilles aspect strié et une couleur rouge foncée au nombre de 8 à 18 par rein.

La papille se déverse dans un conduit en forme d'entonnoir très fin => petit calice (8 - 18 par rein) La réunion de plusieurs petits calices => un grand calice 3par rein.

Ils se rejoignent pour former le bassinet.

Le néphron est l'unité de base du rein: constitué d'un glomérule, d'un tube contourné proximal, contourné distal





- **PHYSIOLOGIE**

Rôles du rein: fonction exocrine: fabrication de *l'urine*

- maintien de l'homéostasie => équilibre hydro-électrolytique et acido-basique

Contrôler les concentrations d'électrolytes telles que sodium, calcium, potassium, chlore; réabsorber des petites molécules telles que acides aminés, glucose, peptide

- élimination de déchets endogènes provenant des différents métabolismes essentiellement des produits azotés, urée (catabolisme des protides), créatinine, bilirubine, hormones.
- détoxification et élimination de déchets exogènes comme les toxines, les antibiotiques, les médicaments et leurs métabolites.
- sécréter certaines hormones (fonction endocrine) telles que:
  -rénine ==> participe à la régulation du volume extracellulaire et ainsi de la pression artérielle (la rénine provoque une augmentation du taux d'angiotensine
  -Erythropoïétine ==> glycoprotéine produite dans le stroma rénal qui stimule la maturation des globules rouges dans la moelle osseuse
  -prostaglandine, kallikréine.
- transformer la vitamine D3 par hydroxylation en sa forme active (1,25dihydroxycholécalciférol)
- Fonction métabolique ==> néoglucogenèse (20% en cas de jeun)

II-PATHOLOGIE INFLAMMATOIRE

1-LA PYÉLONÉPHRITE AIGUË

- Infection touchant le rein et le bassinet le plus souvent de cause bactérienne.

Clinique:

- Fièvre, frissons, douleurs dorsales, associés souvent à des signes d'infection de l'appareil urinaire bas.
- diagnostic : basé sur la culture des urines et la mise en évidence du germe responsable.

Il s'agit fréquemment de E.Coli.

MACROSCOPIE

- Dans la corticale: petits abcès blanc-jaunâtres, sphériques,
- nombre variable, taille variées.
- Entourés d'une zone congestive.
- Dans la médullaire abcès sous la forme de stries linéaires qui convergent vers les papilles.
- La muqueuse pyélocalicielle est congestive ou couverte d'un exsudat fibrino-purulent.

HISTOLOGIE

les reins sont infiltrés de polynucléaires neutrophiles.

2-LA PYÉLONÉPHRITE CHRONIQUE

Deux formes :

-La 1ère : associé un *reflux urinaire* c'est la plus fréquente+++ l'urine vésicale reflue vers les uretères, et favorise l'inflammation et la sclérose secondaire.

-La 2ème : Due à une *obstruction* chronique, infections récidivantes dues à l'obstruction des voies urinaires. Elle est provoquée par l'existence d'une anomalie anatomique, ou par la présence d'un calcul rénal.

Macroscopie

Présence de zones cicatricielles déprimées, mutilantes mesurant à 1 à 2 cm.

- Les cicatrices se situent en amont de calices déformés en bec de canne,
- associés à une fibrose cicatricielle des papilles rénales.
- cicatrices se situent essentiellement au niveau des calices des pôles rénaux.

Histologie

Présence des zones de fibroses interstitielles + infiltrat inflammatoire chronique.

- Les tubules atrophiés, ou dilatés contenant un matériel protéinacé.
- Les glomérules montrent de la fibrose péri-glomérulaire, certains sont totalement hyalinisés => Aspect en « pain à cacheter ».
-

3-La pyélonéphrite tuberculeuse

Mycobactérium Tuberculosis, peut détruire entièrement le rein.

Macroscopie :

Présence d'un matériel blanc-crayeux, grumeleux (caséum) remplissant le système pyélocaliciel, uni- ou bilatérale.

L'infection débute au niveau du rein, mais après des mois ou des années, elle peut envahir le système pyélocaliciel et disséminer les bacilles tuberculeux dans les voies urinaires basses.

évolution:

Progressivement le processus inflammatoire tuberculeux détruit le cortex et la médullaire

Réduction du rein à une masse kystique, caséeuse et partiellement calcifiée.

Microscopie:

Nombreux follicules épithélio-giganto-cellulaires, souvent confluants centrés par une nécrose caséeuse, grumeleuse, anhiste, éosinophile, craquelée.

III- PATHOLOGIE TUMORALE : Claassification OMS 2004

Tumeurs bénignes :

Adénome papillaire -Oncocytome -Adénome- métanéphrique- Angiomyolipome -Tumeur à rénine -Tumeur épithéliale et stromale

-Tumeurs malignes épithéliales :_-Carcinome à cellules claires -Carcinome papillaire -Carcinome chromophobe -Carcinome des tubes collecteurs de Bellini -Carcinome de la médullaire -Carcinome lié à une translocation Xp11 -Carcinome associé au neuroblastome -Carcinome mucineux tubulaire et fusiforme -Carcinome rénal inclassable ou SAI

-Tumeurs indifférenciées et du blastème : Néphroblastome de l'adulte -Sarcome à cellules claires -PNET

-Tumeurs urothéliales du bassinet

-Tumeurs diverses : Sarcomes, Lymphomes, Métastases

A) TUMEURS BÉNIGNES

Adénome rénal :

•Tumeur inférieure ou égale à 2 cm ;

•Tumeur d'architecture papillaire pure ;

• Tumeur sans atypies cytonucléaires et sans activité mitotique.

Adénome métanéphrique :

-Prolifération de cellules basophiles agencées en tubules.
-Longtemps confondue avec les néphroblastomes ou les tumeurs de Wilms de l'adulte.
-On retrouve là encore des anomalies caryotypiques identiques à celles des adénomes rénaux.

Oncocytomes :

Tumeurs bénignes s'observent dans 5 % des pièces opératoires de néphrectomie pour tumeur.
Macroscopie :
- tumeurs brunes, homogènes, souvent centrées par une cicatrice fibreuse stellaire.
-capsule inconstante.
- Les tumeurs peuvent atteindre 10 cm.
Histologie: prolifération à cellules granuleuses (oncocytes) avec des atypies cytonucléaires faibles, activité mitotique minime.

Tumeurs à rénine :

Découverte dans un contexte d'hypertension avec hyperaldostéronisme
Petites tumeurs corticales, prolifération de cellules fusiformes
.

TUMEURS MÉSENCHYMATEUSES DU REIN

ANGIOMYOLIPOMES

hamartomes du rein bénin.
Macroscopiquement: Tumeurs limitées au rein ou progressant au niveau des parties molles péri-rénales d'aspect polymorphe.
Microscopiquement : 3 composantes en proportion variable avec :

- *du tissu adipeux,*
- *du tissu musculaire lisse et*
- *des vaisseaux dysplasiques*

Fibrome médullaire

Petits fibromes découverts fortuitement au niveau de la médullaire rénale.

B) TUMEURS MALIGNES

- Les cancers du parenchyme rénal représentent 5 % des cancers de l'adulte.
- Le pic de fréquence entre 50 et 60 ans
- prédominance *masculine* (2/1).
- Certains facteurs étiologiques sont démontrés : Tabagisme, maladie de Von Hipple Lindau néphropathie chronique, hémodialyse.
- RÔLE DU PATHOLOGISTE
- Prise en charge macroscopique
- *Microscopie :* Le type histologique classe 2004

*FACTEURS PRONOSTIQUES CLASSIQUES : Stade TNM2009 et Grade nucléaire de Fuhrman

1-Étapes macroscopiques

- Encrage, description du rein

- Encrer : Le plus souvent l'encrage n'est pas nécessaire.
- Encrer éventuellement : Les zones indurées périphérique, La surface externe de la tumeur si il n'y a pas de graisse. ·
- Peser la pièce opératoire en totalité I__I__I__I__I grammes ·
- Mesurer le rein dans ses 3 dimensions I__I__I__I x I__I__I__I x I__I__I mm

a. Macroscopie :

- Ouverture de la pièce : Ne pas décapsuler le rein, ouvrir la pièce verticalement dans un plan de coupe frontal

b. Localisation de la tumeur :

· Vérifier que la localisation de la tumeur est superposable aux renseignements cliniques.
· Préciser le site initial de la tumeur :
o parenchymateuse
o voies excrétrices
· Préciser la localisation de la tumeur : polaire supérieure, médio rénale, polaire inférieure, hilaire, massive

c. *Description de la tumeur :*

- · Mesurer la tumeur :

I__I__I__I x I__I__I__I x I__I__I mm

- · Évaluer ses contours : bien limitée, mal limitée, encapsulée, non encapsulée
- · Évaluer sa consistance : Ferme ou molle
- · Décrire sa couleur :

o jaune chamois
o beige clair
o brun acajou
o polychrome ou autre

- · Décrire les remaniements :

o nécrotiques : I__I__I % o hémorragiques o cicatriciels

d. Prélèvements de la tumeur :

· Inclusion en totalité si tumeur petite (< 2 cm) ·
Prélever 1 bloc par cm du plus grand axe de la tumeur (si > 2 cm) en privilégiant ses différents rapports :

- avec la capsule rénale : o atteinte o à distance (I__I__I mm) (1 bloc)
- avec la graisse péri-rénale : o infiltrée (profondeur I__I__I mm) o sain (1 bloc)
- avec le hile rénal : o infiltré o sain (2 blocs comportant les vaisseaux)
- avec les voies excrétrices : Invasion Calise o oui o non
- invasion du bassinet o oui o non (1 bloc)

<u>HISTOLOGIE</u>

<u>1-Adénocarcinome rénal conventionnel à cellules claires :</u>

Tumeur de Grawitz forme la plus fréquente 70 % des cancers du rein de l'adulte
Dérive de l'épithélium tubulaire proximal.

<u>Macroscopie :</u>

Tumeurs polychrome, tissu tumoral jaune vif, consistance molle, remaniements nécrotico-hémorragiques, Zones fibro-cicatricielles grisâtres, parfois calcifiées.
La tumeur se limite en périphérie par une pseudo-capsule fibreuse.

<u>Microscopie</u> :

Plusieurs types *cellulaires* souvent associés :

• cellules claires, correspondant à des grandes cellules d'aspect pseudo-végétal, à cytoplasme riche en glycogène et en lipides.
• Cellules éosinophiles granuleuses.
• Cellules fusiformes, correspondant à des tumeurs peu différenciées, à évolution rapide.
L'architecture variable trabéculaire ou cordonnale.
glandulaire ; kystique ; massive papillaire.

2-Carcinome papillaire :

-Les carcinomes papillaires du rein représentent 10 à 15 % des cancers rénaux..
Macroscopie
Nodule tumoral encapsulé , blanchâtre, homogène, formé d'un tissu de consistance friable avec souvent composante kystique.
Les formes multi nodulaires sont fréquentes.
Microscopie
- Architecture papillaire caractéristique dans au moins 70 % des champs microscopiques examinés --Papilles bordées par des cellules tumorales cubiques ou cylindriques, basophiles ou éosinophiles. --Les axes conjonctifs contiennent des psammomes, des amas d'histiocytes spumeux et des cristaux de cholestérol.

3-Carcinome à cellules chromophobes

5 % des cancers du rein de l'adulte
Macroscopie
tumeurs nodulaires homogènes, grisâtres ou brunes, souvent centrées par une cicatrice stellaire centrale et encapsulée.
Les formes multiples dans un même rein sont rares.
Microscopie
Prolifération de cellules pales ou faiblement éosinophiles.
Positivité cytoplasmique après coloration par bleu Alcian et par fer colloïdal de Hale.

- lésions de bas grade avec atypies cytonucléaires minimes.
- L'étude ultrastructurale : la présence de micro-vésicules intra-cytoplasmiques caractéristiques.
- Le caryotype : fréquentes images de monosomies.
- Le pronostic est plus favorable que celui des carcinomes à cellules claires.

4-Carcinomes des canaux collecteurs ou canaux BelliniensII

Cancers rare avec inférieure à **1 %,** population plus jeune que le carcinome rénal conventionnel.
Développés à partir du revêtement des tubes collecteurs. Ces formes sont très agressives.
Macroscopie
Développement à partir de la médullaire
Détruit rapidement les voies excrétrices et le hile rénal.
Le tissu tumoral est ferme, induré, de coloration grisâtre.
La tumeur est mal limitée.
Microscopie
Lésions formées par des cellules cylindriques ou cubiques
Atypies cytonucléaires sévères,
architecture tubulaire ,massive et papillaire.

Le stroma fibreux abondant.
Le profil cytogénétique de ces lésions rares n'est pas défini.

5-TUMEURS NEUROENDOCRINES

Il s'agit de cancers primitifs du rein rares.
L'aspect morphologique est identique aux
cancers neuroendocrines des autres organes.

6-LE NÉPHROBLASTOME (Tumeur de Wilms)

Est une des tumeurs malignes d'origine embryonnaire, dérivée du métanéphros primitif.

- Rare chez l'adulte.
- Elle apparait surtout chez l'enfant, avec une incidence maximale entre les âges de 1 à 4 ans.
- La tumeur se présente comme une masse abdominale, ou moins fréquemment provoque des hématuries.

Macroscopie :

Masses arrondies envahissent largement le rein ; elles ont une consistance solide et charnue
De couleur blanchâtre ou brunâtre avec des zones de nécrose

MICROSCOPIE :

Trois composantes ;

1. un tissu indifférencié fait de petites cellules et évoquant le blastème métanéphrogène,
2. des structures immatures évoquant la structure du glomérule, des tubules épithéliaux
3. stroma constitué de cellules fusiformes et de muscle strié

- ***HISTOPRONOSTIC DES CANCERS DU REIN***

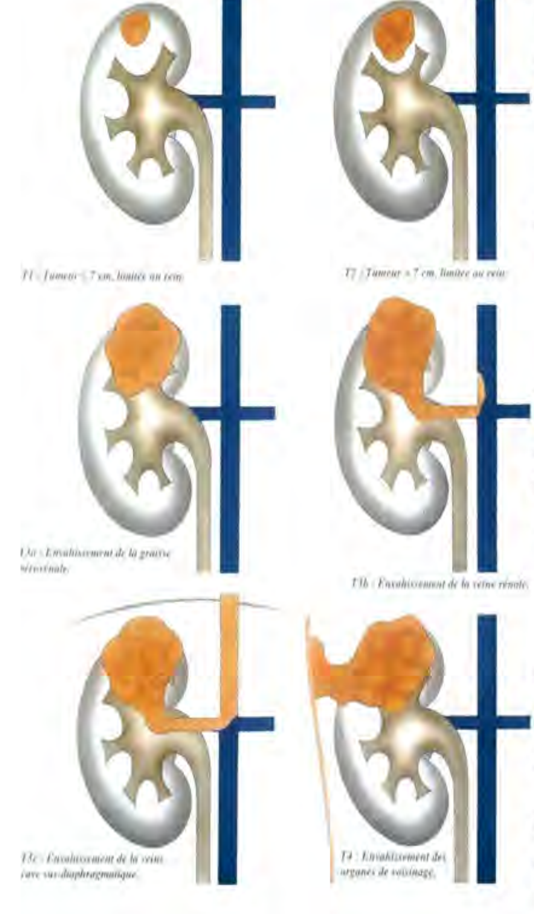
Repose sur l'évaluation du grade cytologique et sur l'évaluation du stade.

1. Grade cytologique : classification de Führman

- Cette classification repose sur l'analyse des paramètres nucléaires et nucléolaires des cellules tumorales.
- Elle ne prend pas en compte le type cellulaire et l'architecture de la tumeur.
- Elle n'est appliquée que pour les carcinomes à cellules rénales.

Grade I : noyau rond, régulier de 10 micro m avec nucléoles imperceptibles ;
Grade II : noyau de 15 micro m, avec irrégularité des contours et nucléoles visibles au grossissement 400 .
Grade III : noyau volumineux de 20 micro m, à nucléoles visibles au grossissement 100.
Grade IV : présence de noyaux polylobés monstrueux et/ou de cellules tumorales fusiformes.

- Le grade s'établit selon les caractéristiques des zones les plus atypiques, indépendamment de leur volume



Classification T N M 2009 des tumeurs du rein

***T1 Tumeur ≤ 7 cm limitée au rein**

-T1a : Tumeur de moins de 4 cm

-T1b : de moins de 7 cm et plus de 4cm

***T2 Tumeur > 7 cm limitée au rein :**

-T2a ≥7cm et ≤10cm

-T2b tumeur > 10cm

***T3 Atteinte veineuse ou périrénale**

-T3a Atteinte de la graisse périrénale et hilaire et/ou thrombus tumoral macroscopique dans la veine rénale ou une de ses branches

-T3b Atteinte de la veine cave sous diaphragmatique

-T3c thrombus de la veine cave sus diaphragmatique ou infiltration de la paroi musculaire de la v cave sus

T4 Atteinte au dela du Fascia de Gerota ou envahissement contigu de la surrénale

N1 Un seul ganglion métastatique

N2 Plusieurs ganglions métastatiques

- ***<u>HISTOPRONOSTIC NÉPHROBLASTOME</u>***
  Le pronostic dépend du degré d'extension de la tumeur au moment du diagnostic.
  La présence de structures histologiques indifférenciées est associée à un mauvais pronostic.
  Malgré une croissance tumorale rapide et le caractère étendu de la tumeur lors du diagnostic, la combinaison de la radiothérapie et de la chimiothérapie donne d'excellents résultats cliniques.

"Wie die Arbeit, so der Lohn "